

Nájera Gómez, Juan¹, Tolentino Masgo, Wilinton², Gómez Hinojosa, Paul², Figueroa Gamarra, Luis²

ABSTRACT

Leprosy is a chronic bacterial infection caused by *Mycobacterium leprae*, acid-fast bacilli forced to live in the intracellular space preferably in Schwann cells and macrophages, which affects the skin, nerves and eyes mostly. The existence of the disease has been known since ancient times, but still remains a serious public health problem worldwide, especially in endemic areas in Peru. Its clinical spectrum is given by the response generated by the immune system against the bacillus. Currently known various forms of disease presentation, including polar tuberculoid and lepromatous called, the indeterminate and borderline leprosy. Early diagnosis is the main tool to achieve proper treatment, prevent disabilities and rehabilitate the sick patient. The treatment set by the WHO in 1984 is a multidrug therapy based classification or multibacillary PB according to the number of lesions and the amount of bacilli present in the biopsy. We report the case of a male patient 50 years old, diagnosed with lepromatous leprosy. We discuss the diagnostic and treatment employed.

Key Words: *Mycobacterium leprae*, lepromatous leprosy, tuberculoid leprosy, Huánuco.

RESUMEN

La lepra es una infección bacteriana crónica causada por el *Mycobacterium leprae*, bacilo ácido-alcohol resistente obligado a vivir en el espacio intracelular preferentemente en las células de Schwann y macrófagos, que afecta la piel, los nervios y los ojos principalmente. La existencia de la patología se conoce desde la antigüedad, pero aun continúa siendo un grave problema de salud pública a nivel mundial, sobre todo en áreas endémicas como en el Perú. Su espectro clínico esta dado por la respuesta que genera el sistema inmune en contra del bacilo. Actualmente se conocen distintas formas de presentación de la enfermedad, entre ellas, los polos denominados tuberculoides y lepromatosos, la forma indeterminada y la lepra borderline. El diagnóstico temprano es la principal herramienta para lograr un tratamiento adecuado, prevenir las discapacidades y rehabilitar al paciente enfermo. El tratamiento fijado por la OMS desde 1984 consiste en una terapia multimedicamentosa basada en la clasificación paucibacilar o multibacilar, según el número de lesiones cutáneas y la cantidad de bacilos presentes en la biopsia. Se reporta el caso de un paciente masculino de 50 años de edad, con diagnóstico de Lepra Lepromatosa. Se discute las pruebas diagnósticas realizadas y la terapéutica empleada.

Palabras clave: *Mycobacterium leprae*, lepra lepromatosa, lepra tuberculoides, Huánuco.

Universidad Nacional Hermilio Valdizán.

Facultad de Medicina – Escuela Profesional de Odontología Huánuco - Perú

Conflicto de intereses: Ninguno

Financiamiento: Ninguno

Recibido: 10 noviembre de 2017

Aceptado: 7 de diciembre de 2017

¹ Médico asistente del Área de

Enfermedades Infecciosas

tropicales HRHVM. Médico

Consultor del CERI-ETV-

TARGA-DIRESA Huánuco.

Docente del curso de

INFECTOLOGIA de la Facultad

de Medicina, UNHEVAL

²Estudiantes EAP Medicina

Humana, Facultad de Medicina,

UNHEVAL

Correspondencia a:

luismimedder@gmail.com

Citar como:

Nájera Gómez, J., Tolentino

Masgo, W., Gómez Hinojosa, P.,

Figueroa Gamarra, L. Lepra

lepromatosa. Rev Peru Invest

Salud. 2017;1(1):58-65

INTRODUCCIÓN

La lepra es una enfermedad de la que se tiene información escrita a partir de los años 600 d.C. proveniente de la India. En nuestro país, la historia de la lepra ha sido exhaustivamente estudiada por el Dr. Hugo Pesce y publicada en su tesis de doctorado el año 1961, con el nombre de “La epidemiología de la lepra en el Perú”, mencionando que La lepra fue importada a la costa peruana por los colonizadores procedentes de España.

En la actualidad se la conoce como una entidad con dos diferentes patologías. La primera como una infección micobacteriana crónica que implica una marcada activación de la respuesta inmune. La segunda como una neuropatía periférica iniciada por la infección y acompañada por los eventos inmunológicos, los cuales evolucionan y si no se tratan a tiempo generan una incapacidad física que finalmente deja secuelas. Hoy en día, con un diagnóstico precoz y un tratamiento apropiado y eficaz, los pacientes pueden disfrutar de una vida productiva y se pueden evitar gran parte de las deformidades y demás manifestaciones visibles.

La lepra ha sido documentada desde la antigüedad, continuando siendo un problema de salud pública mundial, llegando a ser endémica en zonas tropicales y subtropicales, sobre todo en países de Asia, África, Latinoamérica y el pacífico como India, Brasil, República democrática del Congo, Tanzania, Nepal, Mozambique, Madagascar, Angola y la República de África Central. A excepción de los casos importados en Estados Unidos, Canadá y el noroeste de Europa, en estos países prácticamente no hay lepra.

Para el Perú, la prevalencia de la enfermedad, según datos de la OMS, a fines del 2006 existieron 26 casos nuevos detectados, pero se desconoce la prevalencia en la población y el número real de casos.

La transmisión de la infección se produce por gotitas nasales, inhalación o inoculación del bacilo en la mucosa nasal intacta, pero el contacto con el suelo e incluso ciertos vectores transmisores son probables mecanismos de transmisión. La piel es una de las vías más importantes de transmisión y que la infección puede ocurrir a través de contacto piel a piel con

pacientes con lepra, en particular los pacientes con lepra lepromatosa.

Etiológicamente, la lepra está causada por una micobacteria ácido-alcohol resistente *Mycobacterium leprae* (ML), el cual es un bacilo aerobio inmóvil y no esporulado de **aproximadamente unos 0.2 a 0.5 μm de ancho por 1 a 8 μm de largo de diámetro**, que posee ciertas habilidades que contribuyen a las características de la enfermedad:

1) crece lentamente distanciando el tiempo de la infección (con un periodo de incubación de aproximadamente 5 años) hasta la aparición de las manifestaciones clínicas (lo que puede tardar alrededor de 20 años); además, su crecimiento es mucho mejor a una temperatura de 30°C haciéndolo responsable de la predilección por ciertas partes del cuerpo como la piel, nervios, testículos y las vías respiratorias altas;

2) el ML es un patógeno intracelular obligado que se multiplica inicialmente en los macrófagos y las células de Schwann lo que interviene en la persistencia de la enfermedad, la respuesta inmunológica que genera y por ende el daño tisular consiguiente, y

3) posee en su membrana bacteriana, altamente compleja, una composición rica en lípidos y macromoléculas, gran cantidad de ácidos micólicos y glicolípidos lo que genera resistencia a la acción fagocítica de los macrófagos.

Los humanos son los principales huéspedes y reservorios del ML, pero se ha observado la infección en armadillos, chimpancés y monos Mangabey. La lepra presenta un amplio rango de manifestaciones clínicas e histopatologías, bastante diversas; es el único patógeno que induce un variado espectro clínico dependiendo de la respuesta inmunológica del huésped. Por primera vez en 1982, como una ayuda a la asignación del tratamiento, los pacientes fueron divididos en dos grupos (multibacilares y paucibacilares), utilizando el índice **bacteriológico de Ridley (IB) como criterio. Con un IB ≥ 2 en cualquier sitio, fueron clasificados como multibacilares**, mientras que **un IB ≤ 2 fueron clasificados como paucibacilares**. En 1988, teniendo en cuenta la clínica, el fracaso al tratamiento, así como las necesidades operativas se decidió que todos los casos con baciloscopia positiva en cualquier sitio se agruparan como multibacilares y todos los casos con baciloscopia negativa como paucibacilares.

Reconociendo el problema de la deficiente aplicación de los programas de control de la lepra debido a la calidad variable de las lesiones en la piel, la OMS recomendó un método clínico para el diagnóstico y clasificación de los pacientes. Según este

sistema, que es principalmente para uso operativo, los pacientes con >5 lesiones son clasificados como multibacilares, mientras que si hay <5 lesiones como paucibacilares. Clínicamente, existe un extremo de la enfermedad, en el cual los pacientes tienen un alto grado de inmunidad mediada por células e hipersensibilidad retardada, en donde se presenta una única lesión bien demarcada con hipopigmentación central e hipoestesia conocido como el polo tuberculoide (LT). Esta es la forma localizada de la enfermedad. El espectro clínico está dado por una combinación de la proliferación bacteriana y la respuesta inmune del huésped en contra del bacilo. La lepra tuberculoide se caracteriza por la presencia de una o al menos pocas lesiones cutáneas bien circunscritas con anestesia profunda de las mismas. Puede haber engrosamiento de los nervios periféricos que se encuentran alrededor de la lesión. Histológicamente existen pocos o ningún bacilo ácido-alcohol resistente; además de un extenso granuloma organizado que consiste en células epitelioides rodeadas de linfocitos y un contenido multinuclear dado por células gigantes de Langhans.

En el otro extremo tenemos a los pacientes con lesiones cutáneas numerosas, ubicadas en cualquier parte del cuerpo, pobremente definidos, que incluyen nódulos y maculas las cuales se distribuyen simétricamente. Las máculas son hipopigmentadas o eritematosas, los nódulos o lepromas son brillantes y algunas veces se puede presentar la fascie leonina. El polo lepromatoso es la forma enérgica inmunológicamente de la enfermedad. Característicamente la lepra lepromatosa (LL) involucra las partes más **“frescas” del cuerpo (mucosa nasal, el tercio anterior del ojo, y los nervios periféricos en su curso superficial)**. Histológicamente las lesiones lepromatosas están caracterizadas por una colección masiva de macrófagos con un gran contenido de bacilos ácido-alcohol resistentes.



Figura 1. Lóbulos péndulos pabellón auricular, nótese los nódulos.

La mayoría de los pacientes, sin embargo, caen en una categoría intermedia o borderline entre las dos manifestaciones anteriores, cuyas lesiones morfológicamente pueden ser máculas, placas, pápulas o nódulos anulares o con una apariencia geográfica. La lepra borderline (LB) es muy poco frecuente por su inestabilidad. Como en la LT, los signos y los síntomas de la LB están dados por una mezcla de la proliferación mico bacteriana y la respuesta inmunitaria del huésped. La lepra borderline tuberculoide (BT), difiere de la LT porque el número de lesiones es mucho mayor, son menos definidas, con tendencia a la presencia de lesiones satélites cerca de las lesiones mayores y estas últimas tienden a ser de tamaño superior. El daño de las fibras neuronales tiende a ser más severo en la BT. El número de bacilos ácido-alcohol resistentes en las lesiones circulan desde lo indetectable hasta 10 o 100 con el uso de aceites de inmersión durante la microscopia.



Figura 2. Eritema nodular leproso (ENL)

La lepra borderline lepromatosa (BL) se diferencia de la enfermedad lepromatosa por el menor número de lesiones cutáneas, la selectividad anestésica y la variedad de distinción de los bordes. Las lesiones cutáneas de la BL contienen predominantemente macrófagos con un relativo número de linfocitos.

En la lepra indeterminada el signo temprano de enfermedad es usualmente una o algunas cuantas lesiones tipo máculas hipopigmentadas con pérdida sensorial mínima. La lepra

indeterminada tiene un curso variable; en ciertos casos la enfermedad resuelve espontáneamente, en otros permanece durante un largo tiempo y en algunos puede progresar a las formas determinadas de la enfermedad.

El compromiso nervioso está dado por una disfunción de los nervios periféricos tanto de las fibras motoras, sensoriales y autonómicas. La pérdida de la capacidad sensorial es la manifestación más temprana de este compromiso, pero existen casos en los cuales puede predominar la disfunción motora. La inflamación granulomatosa y el infiltrado de células epitelioides y macrófagos llenos de bacilos alrededor de estos nervios causan un engrosamiento palpable el cual puede ser o no doloroso. Esto puede comprometer tanto las fibras neurales mielínicas como amielínicas seguido de un reemplazo del parénquima neuronal periférico por tejido fibroso. La afectación de los nervios periféricos es la principal causa de morbilidad y es la responsable básicamente de la discapacidad y las deformidades que se presentan en los pacientes con lepra.



Figura 3. Facie leonida

El diagnóstico precoz y el uso de una terapia correcta es lo más importante para el control de la enfermedad, el manejo del paciente y la prevención de discapacidades. El diagnóstico de la lepra se sustenta en la clínica del paciente, basada en la presencia de 3 puntos cardinales:

- 1) lesiones hipopigmentadas o rojizas con pérdida definitiva de la sensibilidad;
- 2) engrosamiento de nervios periféricos;
- 3) bacilos ácido-alcohol resistentes o en el material de la biopsia.

El diagnóstico histológico, cuando se encuentra a la mano, es el gold estándar para el diagnóstico de la lepra. La presencia de inflamación neuronal a nivel de la histología diferencia a la lepra de otros desórdenes de tipo granulomatoso.

Con respecto al tratamiento el primer avance tuvo lugar en los años cuarenta, cuando se desarrolló la Dapsona. En los años sesenta, el ML empezó a desarrollar resistencia a la Dapsona, el único fármaco contra la lepra conocido hasta entonces. La Rifampicina y la Clofazimina se descubrieron en los primeros años de la década de los sesenta.

Los principales objetivos del programa de control de la lepra son:

- 1) La detección precoz de los pacientes;
- 2) Tratamiento y atención adecuada y
- 3) Prevención de las discapacidades y rehabilitación.



Figura 4. Lesiones nodulares

La terapia multimedicamentosa (multidrug therapy, MDT) fue recomendado por primera vez por el Comité de Expertos de la OMS en 1984 y se convirtió rápidamente en el tratamiento estándar de la lepra, proporcionada por la OMS de forma gratuita a todos los países endémicos desde 1995.

La Rifampicina se administra una vez al mes. No se han reportado efectos adversos durante la administración mensual. La clofazimina es más activa cuando se administra diariamente. El fármaco es bien tolerado y prácticamente no es tóxico en las dosis utilizadas para la MDT.

Tratamiento de la lepra multibacilar (MB):

Para los adultos, el régimen estándar es: Rifampicina: 600 mg una vez al mes; Dapsona: 100 mg al día; Clofazimina: 300 mg una vez al mes y 50 mg diarios. La duración del tratamiento es por 12 meses.

Tratamiento de la lepra paucibacilar (PB):

Para los adultos, el régimen estándar es: Rifampicina: 600 mg una vez al mes; Dapsona: 100 mg al día. La duración del tratamiento es por seis meses.

Tratamiento de lesión única en la lepra paucibacilar:

Para los adultos, el régimen estándar es una dosis única de: Rifampicina: 600 mg; Ofloxacina: 400 mg; Minociclina: 100 mg.

REPORTE DE UN CASO

Varón de 50 años de edad, natural de La Libertad (Trujillo), residente y procedente del centro poblado de San Felipe de Llacón distrito del valle, agricultor, casado, tres hijos. Sin antecedentes patológicos de importancia. Al interrogatorio refiere haber iniciado las lesiones desde hace cuatro años con **“manchas rojas” en cara, que después se “pasaron” a las piernas y a todo el cuerpo, formando “pequeños nódulos”, lo que atribuye a sus constantes viajes a la selva (Tingo María).** Actualmente refiere dolor en articulaciones de rodilla y de los pies que se incrementa con el movimiento, que dificulta realizar su trabajo cotidiano; así mismo refiere disminución de la fuerza muscular en miembros inferiores a predominio derecho.

En la exploración física, fascie leonina. Consciente y orientado. Sequedad y descamación cutánea (a predominio de extremidades), palidez de piel y esclerótica. Un nódulo de aproximadamente 2x2 cm en región frontal derecha no dolorosa. Se palpan varias adenopatías bilaterales, con escaso dolor a la palpación en región inguinal, el más grande de aproximadamente de 1x1,5 cm. Movilidad espontánea de las extremidades, en las que debe resaltarse un edema con piel descamativa, así como la anestesia y la hipoestesia. Hay dolor a la palpación en articulaciones de ambos pies.



Figura 5. Máculas anestésicas, con bordes regulares y descamación y piel seca.

Además, presenta lesiones descamativas nivel del trocánter derecho y de la cabeza del peroné izquierdo. En la exploración cardiovascular, pulmonar, gastrointestinal y genitourinaria fue anodina. FC: 68 lpm, FR: 18 rpm. PA: 110/70mmHg. Peso: 49 Kg Talla: 1,51m.

En el episodio actual de aproximadamente cuatro años de evolución se caracterizó por la aparición progresiva de lesiones cutáneas tipo maculas hipercrómicas, ferruginosas, asimétricas, asintomáticas, localizadas cara anterior de piernas y muslo, brazos, abdomen, espalda, pabellón auricular, frente y mentón, que posteriormente evolucionaron a placas, adquiriendo la forma de nódulos los que se ubicaron en la frente, mentón y con redistribución a miembros inferiores; hipoestésicas y anestésicas en raíces nerviosas S1 y S2 (Figura 2), de forma y tamaños variables, cuya lesión menor mide 0,5x1, cm y la mayor 7x 8 cm de bordes definidos, con descamación adherida a planos. No se cuenta con datos de laboratorio.

Se diagnostica Lepra lepromatosa en la ciudad de Trujillo, hace cuatro meses por hallazgos clínicos e histopatológicos en biopsia de pabellón auricular que muestra.

Microscopía: Losange de piel que mide 1x0,5 cm e incluye 0,5 cm de tejido subyacente. La superficie cutánea es uniforme. Al corte está constituido por tejido grisáceo homogéneo compacto.

Microscopía: A la HE, la dermis muestra denso infiltrado de células epiteloides que en sector tienden a formar un gran granuloma mal definido con necrosis fibrinoide central. Se realiza coloración de Ziehl Neelsen la cual muestra aisladas estructuras ácido alcohol resistentes.

El paciente es referido al puesto de salud de Llacón, donde actualmente se encuentra en terapia multimedicamentosa: Dapsona (100 mg), Rifampicina (600mg), Clofazimina (300mg) según protocolo instaurado por la OMS, y el Ministerio de Salud del Perú.



Figura 6. Lesión nodular dolorosa a la palpación en región inframaleolar

DISCUSIÓN

Se trata de un paciente con un cuadro inespecífico de más de cuatro años de evolución, diagnosticado hace 4 meses de Lepra lepromatosa en la ciudad de Trujillo y derivado a nuestra ciudad para seguir tratamiento. Se presume que el lugar de contagio de la enfermedad se produjo en los múltiples viajes a la ciudad de Tingo María (Rupa Rupa, Leoncio Prado). Es relevante que el diagnóstico tardío de la enfermedad es atribuido a la escasa información del personal de salud para la identificación del síndrome dermatoneurológico asociado a la lepra.

La prevalencia de esta patología en el Perú registrado en el año 2007 fue de 22 casos, 10 de los cuales fue multibacilar, 12 casos en mujeres, 2 en menores de 15 años. En el departamento de Huánuco la prevalencia fue de 0,3% por cada 10,000

habitantes el año de 1997 y las zonas de mayor prevalencia fueron Loreto, Ucayali y San Martín.

Con respecto al diagnóstico, básicamente se sospechó por medio de la clínica y el número de lesiones presentes que según la clasificación de la OMS se inclina para una lepra multibacilar, de tipo lepromatosa (mayor cantidad de lesiones y bacilos ácido-alcohol resistentes en la biopsia, compromiso mínimo de mucosas y mayor extensión del daño neuronal con respecto a la LT).

En cuanto a la característica de nuestro paciente, dada que la multiplicación de estas bacterias es mayor en áreas menos calientes, el patrón infectivo suele predominar en la piel, estructuras superficiales subcutáneas (sobre todo los nervios periféricos), los ojos y los testículos. La piel de la cara muestra áreas de tumefacción localizadas, con profundos surcos entre ellas. Los nódulos resultantes pueden ulcerarse. Los párpados superiores tumefactos confieren un aspecto somnoliento y la repercusión en los tejidos supraorbitarios suele cursar con pérdida del pelo de las cejas, sobre todo en los sectores laterales (figura 1). La posterior afectación de la esclerótica y del iris puede producir ceguera. Esta apariencia dérmica nodular, con frecuencia referida como facies leonina, es otra característica facial deformante de la lepra (figura 1).

Lesiones en la piel. Además de las lesiones faciales descritas, es frecuente encontrar múltiples máculas dérmicas en las zonas más frescas del cuerpo (extremidades, nalgas, espalda). Son hipopigmentadas en personas de piel oscura y eritematosas en personas de piel clara. Su límite periférico está mucho menos definido que en la forma tuberculoide. El tronco se puede afectar, pero por lo general se observan pocas lesiones en esa localización (figura 3). En nuestro paciente son generalizados los cambios de pigmentación.

Lesiones nerviosas. Los nervios periféricos suelen estar afectados por el bacilo en la lepra lepromatosa. En ocasiones se aprecia un tronco nervioso irregular, duro y rígido en las zonas más superficiales del codo (nervio cubital) o en la cabeza del peroné (nervio peroneal). La ausencia de una forma granulomatosa o de respuesta inflamatoria, sin embargo, reduce la destrucción tisular característica de la forma tuberculoide. De ahí que los bacilos leproso puedan acumularse en grandes masas en la vaina del nervio, provocando hiperestesia en algunos pacientes, al principio. La persistencia de las bacterias y la destrucción de las fibras nerviosas subsiguiente son causa de anestesia en manos y pies. Éste no fue el caso del paciente que presentamos, quien conservaba la sensibilidad. Sin embargo, presenta

hipoestésicas y anestésicas en raíces nerviosas S1 y S2 (figura 2)

Lesiones en los huesos. Sólo en un 5% de los casos de pacientes hospitalizados se observan huesos invadidos directamente por los bacilos. Lo más corriente es que esta invasión se produzca de forma directa, desde lesiones de tejidos blandos circundantes y con menor frecuencia por vía hematógena. En otros casos, la afectación ósea es secundaria a la neuropatía periférica. Las áreas cutáneas anestesiadas por la infección nerviosa son vulnerables a la infección tisular. Además de los traumatismos, la pérdida de tejido cutáneo favorece las infecciones piógenas, las úlceras y la extensión a tejidos más profundos. Como consecuencia, se producen artritis y osteomielitis sépticas de origen no leproso, con destrucción de hueso y compromiso de la locomoción por parálisis muscular (secundaria también a la afectación nerviosa), con resultado de osteoporosis y atrofia ósea. Los huesos de falanges y metacarpianos o metatarsianos se afectan a menudo, con acortamiento marcado o incluso quedando tan sólo muñones, en el caso nuestro paciente solo refiere dolor en las articulaciones mayores de los miembros inferiores y no se contó con pruebas diagnósticas que pudieran sugerir y/o descartar estas lesiones.

Inmunología: Las formas clínicas de lepra dependen mucho del estado inmunitario del paciente. Éste se pone de manifiesto con la prueba de la lepromina (test de Hayashi y Mitsuda). Consiste en la inyección intradérmica de lepromina (extracto de bacilo leproso tomado de tejidos enfermos). Suele ser negativa en la forma lepromatosa y positiva en la tuberculoide. Los pacientes leproso con reacción positiva de Mitsuda suelen presentar una reacción tisular histológica semejante a la de la tuberculosis; de ahí que su forma clínica reciba el nombre de lepra tuberculoide. La reacción a la lepromina y la histología indican que estos pacientes manifiestan una respuesta inmunitaria mediada por células, de hipersensibilidad retardada, como en la tuberculosis. En las lesiones de esta forma clínica se observan pocos bacilos; de ahí el nombre de forma paucibacilar. Se cree que estos pacientes son mucho menos contagiosos que los de la forma lepromatosa (caso en mención). En cambio, los pacientes con reacción de Mitsuda negativa demuestran una resistencia mínima a la acción de las micobacterias. Éstas crecen de forma relativamente desinhibida, produciendo grandes cúmulos o masas bacterianas, que resultan ser muy infectivas. Esta forma clínica multibacilar es la que se conoce como lepra lepromatosa. Los estudios de laboratorio sugieren una respuesta deficiente de las células T a los antígenos de ML y de otros microorganismos. Se desconoce la razón de las

diferencias en la respuesta inmunitaria de las dos formas clínicas. Además de las dos formas polares de respuesta inmunitaria, un número significativo de pacientes demuestra una respuesta parcial e incompleta. Se manifiestan con formas limítrofes o borderline de la enfermedad. En 1980, la OMS intentó expresar esos grados de respuesta semicuantitativa, designándolos como borderline hacia tuberculoide (BT) y borderline hacia lepromatosa (BL). Si bien la posición de un determinado paciente en este espectro es bastante estable, la respuesta inmunitaria que caracteriza la lepra tuberculoide puede ir deteriorándose en los casos no tratados, sobre todo en pacientes sujetos a malnutrición o a otras infecciones. En estas circunstancias la forma clínica empieza a adquirir algunas características lepromatosas, con aspectos de BL, forma intermedia o, más raramente, de BT. La tendencia inversa es muy rara que se produzca de forma espontánea; tan sólo en pacientes tratados puede observarse una evolución en este sentido.

Interacciones entre lepra y tuberculosis. Los anticuerpos generados por una especie bacteriana concreta pueden ser capaces de combinarse con receptores de la membrana de

otras especies. Es evidente que el estado inmunitario del paciente es de máxima importancia para las manifestaciones clínicas de la infección leprosa y que influye en la relación existente entre lepra y tuberculosis. Queda claro que aún falta mucho por conocer respecto al mecanismo de interacción entre ambas enfermedades (lepra y tuberculosis) y que es necesario continuar investigándolas. Si bien fueron mucho más frecuentes en tiempos pasados, no han dejado de manifestarse en ningún momento, como se ha ido reflejando en numerosos escritos a lo largo de la historia. En muchos lugares (donde la pobreza abunda, como en nuestra Región) continúan siendo endémica.

Debe tenerse en cuenta también que las características de las lesiones leprosas no son siempre tan evidentes como las expuestas. Dependiendo de las fases en que se diagnostiquen, dichas lesiones pueden mostrar aspectos comunes con los de otras entidades, lo que dificulta el diagnóstico diferencial.

Esperamos que el presente trabajo sirva al menos para concienciar al lector de que esta patología estigmática no debe caer en el olvido.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Ramos JM, Ferrer M, Carreras E, Farrán I, Borrell A. Ecografía Obstétrica: Criterios Bimétricos y Funcionales. Malformaciones Fetales. 12: 287.
2. McAbee GN, Chan A. et. al. Prolonged survival with hydranencephaly: report of two patients and literature review. Pediatric neurology 23:80-84. 2000.
3. Wintour EM, Lewitt M. et. al. Experimental hydranencephaly in the ovine fetus. Acta neuropathology 91: 537-544. 1996.
4. Moore K, Persaud T. Embriología Clínica. Sexta Edición. México D.F.:McGraw-Hill Interamericana; 1999.
5. CarreraJ, KurjakA,. Medicina del embrión. Barcelona: Masson; 1997.
6. Kurtz A. Johnson P. Hydranencephaly. Radiology 1999; 210: 419-422.
7. Wigglesworth J, Perinatal Pathology. Philadelphia: W.B. Saunders Company; 1984.
8. Thomas C, Wheeler MD, Anth Dao, MID, Philippe Jeanty, MD, PhD. Hydranencephaly. Department ofObstetrics&Gynecology,VanderbiltUniversityMedicalCenter.[www.thefetus.net/sections/articles/central nervous system/Hydranencephaly_Thomas_Wheeler.htm](http://www.thefetus.net/sections/articles/central_nervous_system/Hydranencephaly_Thomas_Wheeler.htm) (revisada el 01/08/2000).
9. Gordon I, Ross F,. Diagnostic Radiology in Pediatrics. London:Butterworths; 1977.
10. Rev. chil. pediatr. vol.82 no.5 Santiago oct. 2011, 82 (5): 419-425.
11. O'Leary CM. Fetal alcohol syndrome: Diagnosis, epidemiology and developmental outcomes. J Paediatr. Child Health 40: 2-7. 2004.
12. Helsey JH, Allen N. et. al. The morphogenesis of hydranencephaly. J. Neurological Sciences 12:187-217. 1971.
13. Mori F, Nishie M. et. al. Hydranencephaly with extensive periventricular necrosis and numerous ectopic glioneuronal nests. 45th Annual Meeting of the Japanese Society of Neuropathology.
14. Barlow RM. Morphogenesis of hydranencephaly and other intracranial malformations in progeny of pregnant ewes infected with pestiviruses. J. Comparative Pathology 90: 87-98. 1980.
15. Laurichesse-Delmas H, Beaufre AM. et. al. First trimester features of fowler syndrome (hydrocephaly-hydranencephaly proliferative vasculopathy). Ultrasound Obstet Gynecol 20: 612-615. 2002.

16. Miur, C. (1959). Hydranenecephaly and Allied Disorders. A study of cerebral defect in Chinese Children. Arch. Dis. Child, 34:231.
17. Bronsteen Richard; Comstock Christine. Central Nervus System Anomalies. Clinics in Perinatology. 2000:27 (4): 791-812.